

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Claude MARIE-LOUISE

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 23 Mai 1934 à FORT de FRANCE (Martinique)

825

Présentée et soutenue publiquement le :

ETUDE DES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES RELEVÉES
CHEZ 138 ENFANTS ATTEINTS DE DÉFICIENCE MENTALE .

Président : M. Julien MARIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE . PARIS.V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Claude MARIE-LOUISE

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 23 Mai 1934 à FORT de FRANCE (Martinique)

Présentée et soutenue publiquement le :

ETUDE DES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES RELEVÉES
CHEZ 138 ENFANTS ATTEINTS DE DÉFICIENCE MENTALE .

Président : M. Julien MARIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

THÈSE

1906

DOCTORAT EN MÉDECINE

UNIVERSITÉ DE PARIS

1906

Claude MARIE-LOUISE

Interne des Hôpitaux de Paris

né le 23 Mai 1884 à FORT-DE-FRANÇOIS (Martinique)



Présentée et soutenue publiquement le :

ETUDE DES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES RELEVÉES
CHEZ LES ENFANTS ATTEINTS DE DÉFICIENCE MENTALE.

Président : M. Julien MARIE, Professeur.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Aillaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	{ LOEPER (J.)
	{ RICHET (G.)
	{ DEJOURS (P.)
Physiologie	{ ROUCAYROL (J.-Cl.)
	{ SCHERRER (J.)
	{ KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.)
	{ TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	N...
Cliniques chirurgicales	{ BEAUJON
	{ —
	{ COCHIN
	{ HÔTEL-DIEU
	{ SAINT-ANTOINE
	{ SALPÊTRIÈRE
	{ TENON
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	LEGER (L.)
— — — (Foch)	PATEL (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	GOSSET (J.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	SICARD (A.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	OLIVIER (Cl.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	PADOVANI (P.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	DUBOST (Ch.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	MATHEY (J.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	LAMY (M.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	TURPIN (R.)
	MOLLARET (P.)
	DELAY (J.)
	HAMBURGER (J.)
	BERNARD (J.)
	CASTAIGNE (P.)
	BICÊTRE
	DEPARIS (M.)
	BROUSSAIS
	MILLIEZ (P.)
	COCHIN
	BROUET (G.)
Cliniques médicales	HÔTEL-DIEU
	BARIÉTY (M.)
	LARIBOISIÈRE
	SÈZE (S. de)
	PITIÉ
	DREYFUS (G.)
	SAINT-ANTOINE
	KOURILSKY (R.)
	SAINT-ANTOINE
	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	SAINT-ANTOINE
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puericulture (Saint-Vincent-de-Paul)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	THIEFFRY (S.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	BERNARD (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	MICHAUX (L.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	ROUX (M.)
Clinique toxicologique	LEMAIRE (A.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	JUDET (R.)
— — (Necker)	ABOULKER (P.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	COUVELAIRE (R.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	LAPLANE (R.)
— — (Lariboisière)	DOMART (A.)
— — (Pitié)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Rothschild)	RAMBERT (P.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
Hydrologie et climatologie	BOUSSER (J.)
Maladies infectieuses	GIBERTON (A.)
	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELCARRE (P.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique . . .	BOUYGOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)
---	---------------

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque .	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

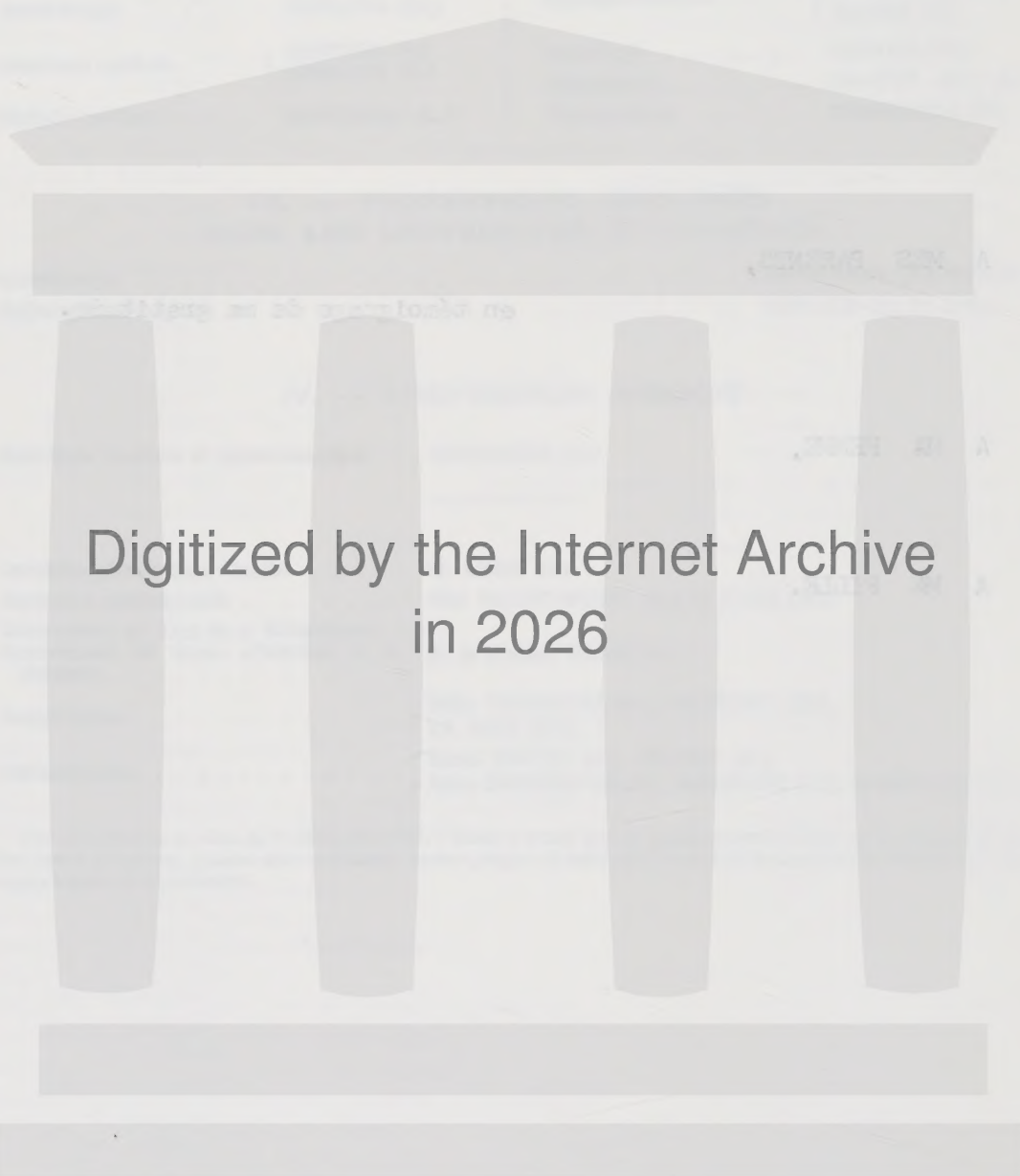
Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS,

en témoignage de ma gratitude.

A MA FEMME,

A MA FILLE.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41533909_0014

AU PROFESSEUR JULIEN-MARIE

qui m'a fait l'honneur de bien vouloir présider cette thèse.

A mon maitre le Professeur Agrégé BRISSAUD

qui m'a inspiré cette thèse.

Pour l'aide précieuse et constante qu'il m'a apportée dans ce travail.

Au Professeur Agrégé AUSSANAIRE,

qui m'a permis de réaliser ce travail

A mes maitres dans les Hopitaux de Paris,

Le Professeur BASTIN

Le Professeur TURIAT

Le Professeur Agrégé MALLET

Le Professeur Agrégé MANDE

Le Professeur Agrégé Cl. POLONOVSKI

Le Docteur UHRY

Le Docteur MATHIVAT.

Aux Docteurs TOMKIEWICKZ et RICHARDET,

pour leur aide et leurs conseils.

I N T R O D U C T I O N

Dans cette étude 138 débiles et arriérés des deux sexes ont été examinés afin de rechercher les anomalies morphologiques dont ils pouvaient être porteurs, quelle que soit l'origine supposée des anomalies constatées et sans préjuger de l'étiologie du retard. Il ne s'agit donc absolument pas d'une revue générale de tous les syndromes malformatifs s'accompagnant ou pouvant s'accompagner d'un retard psychomoteur, une telle revue devant être encyclopédique.

o o o

M E T H O D E D ' E X A M E N

Ces enfants ont été examinés pour une part à la Salpêtrière, à la consultation et dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé H.E. BRISSAUD, et d'autre part à la Fondation de la Rochefoucauld, à la Roche-Guyon (Professeur Agrégé AUSSANAIRE).

L'enquête comporte un relevé des données anamnétiques, du poids, de la taille et du périmètre crânien, un examen clinique recherchant avant tout des anomalies du crâne, de la face (y compris la cavité buccale), des membres et des extrémités en particulier, du tronc et des organes génitaux, des téguments, ainsi que du coeur par l'auscultation.

Ces enfants ont été testés, le plus souvent à plusieurs reprises, et dans ce dernier cas, le dernier quotient de développement est seul retenu.

Un certain nombre d'entre eux a subi une encéphalographie gazeuse, une étude de la chromatine sexuelle, une étude du caryotype.

Les dermatoglyphes ont été étudiés par une méthode directe d'impression à l'encre. Cependant chez quelques malades trop jeunes ou particulièrement indociles, une méthode indirecte a été utilisée; cette méthode, tout à fait satisfaisante pour les figures digitales, l'est moins pour l'étude de la position de T (qui a alors été contrôlée par l'examen direct à la loupe), et reste très aléatoire pour l'étude de l'orientation des crêtes palmaires principales; aussi les empreintes de qualité insuffisante ont été éliminées pour l'étude de l'indice de Transversalité (TURPIN et LEJEUNE 1953).

Parallèlement, 138 sujets témoins ont été examinés. Ces sujets, normaux quant au développement psychomoteur, sont des enfants hospitalisés pour des maladies aiguës, récentes et de peu de gravité : varicelle et

rougeole essentiellement, ainsi que quelques cas de scarlatine et d'oreillons. A chaque enfant retardé correspond un enfant "normal" de même sexe et de même âge, et subissant le même examen clinique. Pour dix cas seulement, la correspondance d'âge n'a pas pu être observée.

Ces sujets normaux ne représentent pas, à la lettre, un échantillon valable de la population parisienne ou française, non pas tant en raison de l'affection aigue qui les a amenés à l'hôpital, qu'à cause de leur origine socio-économique; ce sont les classes sociales les plus défavorisées et en particulier les familles transplantées, qui sont contraintes de faire hospitaliser leurs enfants pour des maladies éruptives banales. Cependant ces sujets témoins nous ont paru suffisants pour une étude essentiellement morphologique.

o o o

REPARTITION DES SEXES, DES AGES, DES QUOTIENTS de DEVELOP-
PEMENT, DES POIDS DE NAISSANCE ET DES ETIOLOGIES

Dans un premier temps, nous étudierons quelques données globales, concernant ces malades.

A - REPARTITION DES SEXES.

Sur ces 138 enfants, nous trouvons 80 garçons et 58 filles : cette différence en faveur des garçons est juste significative à 5 % d'erreur près (fréquence des garçons $58\% \pm 8\%$).

Cette prédominance masculine est connue de longue date. Sjögren (Suède, 1932-1935) trouve 62 % de garçons. Looft (Norvège, 1931), 60 %; Veit (Allemagne 1940) 54,2 %. Constantindis (1962) 59 %. Nos chiffres sont donc comparables à ceux de la littérature.

B - REPARTITION SELON L'AGE LORS DE L'EXAMEN.

Tableau n° 1 :

	Garçons $58\% \pm 8\%$	Filles	Total	Témoins
0 - 11 mois	2	4	6	6
1 an - 1 an 11 mois	10	5	15	15
2 ans - 4 ans 11 mois	22	11	33	30
5 ans - 9 ans 11 mois	32	19	51	45
10 ans	14	19	33	31
TOTAL	80	58	138	127

+11 sans correspondance d'âge.

C - REPARTITION DES QUOTIENTS DE DEVELOPPEMENT.

Tableau n° 2.

<u>Q..D.</u>	<u>Garçons</u>	<u>Filles</u>	<u>Total</u>	<u>Fréquence</u>
70 - 85	1	2	3	0, 022
50 - 69	8	16	24	0,184
30 - 49	19	23	42	0,321
< 30	20	27	47	0,359
Grabataires	8	7	15	0,112
non établi			7	
TOTAL			138	

Cette répartition des Q.D. est très inhabituelle par la grande prédominance des débiles profonds et des arriérés profonds : ZELLWEGER (1963) donne comme fréquence chez les arriérés mentaux :

- 90 % entre 50 et 75 (ici 20,6 %),
- 10 % en dessous de 50 (ici 79,2 %).

Cette différence s'explique aisément par le recrutement particulier de notre échantillon : enfants en grande partie hospitalisés, et le plus souvent de façon définitive, alors que les débiles légers (Q.D. > 70) et moyens (Q.D. > 50) restent très généralement intégrés à la vie familiale.

D - REPARTITION DES POIDS DE NAISSANCE.

Tableau n° 3

<u>P.N.</u>	<u>Garçons</u>	<u>Filles</u>	<u>Total</u>
moins de 1.500 gr	3	5	8
entre 1.500 et 2.500	9	8	17
plus de 2.500 gr	31	23	54
non connu	37	22	59
	80	58	138

Il ressort de ce tableau que la proportion réelle des prématurés est comprise, dans notre groupe de 138 malades, entre 32 % (si l'on suppose que tous les enfants dont le poids de naissance est inconnu pesaient en réalité moins de 2.500 gr) et 18 % (en faisant l'hypothèse inverse). Ceci n'est valable bien évidemment qu'en appelant prématuré un enfant dont le poids de naissance est inférieur à 2.500 gr, ce qui n'est peut-être pas toujours exact, certains nouveaux-nés pesant moins de 2.500 gr, après une grossesse de durée normale.

En pratique cependant, cette limite de 2.500 grs est retenue (Assemblée Mondiale de la Santé, 1948).

Cette fréquence, comprise entre 18 et 32 %, est donc supérieure à la fréquence habituelle, qui est de 7 à 11% selon les différentes statistiques.

La différence est encore plus frappante pour les prématurés de 1.500 grs ou moins : alors que la fréquence globale observée est environ 1 % des naissances, nous avons ici une fréquence comprise entre 5,8 et 10%. Tous ces chiffres ne sont pas pour surprendre : DRILLIEN (1961), étudiant le développement mental d'une série de prématurés, trouve, chez 49 prématurés sur 97, ayant pesé moins de 1360 grs à la naissance, 31 % de sujets ayant un Q.D. inférieur à 80; le faible poids de naissance et le retard de développement sont certainement liés.

Cette association prête cependant à une discussion bien classique. Le retard mental est-il dû aux conditions précaires de la survie dans la période immédiatement post-natale, ou l'accouchement prématuré, le faible poids de naissance et la déficience mentale ne sont-ils que les témoins du caractère pathologique de la grossesse ?

E - REPARTITION DES ETIOLOGIES.

1) - Tableau n° 4

	Filles	Garçons	Total
E. génique	4	3	7
E. Chromosomique	2	3	5
E. embryonnaire	3	6	9
E. foetale			0
E. natale	10	10	20
E. post-natale	1	5	6
Incertaine (Anamnèse suffisante)	23	37	60
Inconnue (sans anamnèse)	<u>15</u>	<u>16</u>	<u>31</u>
TOTAUX	58	80	138

2) - Parmi les étiologies connues nous retrouvons :

a) maladies génétiques : 7 cas : 1 maladie de Bourneville, 1 phénylcétonurie, 1 frère et 1 soeur atteints d'hypertélorisme de Greig, 2 soeurs atteintes d'une forme familiale d'agénésie du corps calleux, 1 leucodystrophie probable (pas de biopsie).

b) maladies chromosomiques : 5 cas dont 3 trisomies 21 régulières, 1 trisomie 21 partielle, 1 délétion partielle du bras court du chromosome V. Nous n'avons pas relevé de trisomie X, de syndrome de Turner ou de Klinefelter, mais la chromatine sexuelle n'a pas été étudiée dans tous les cas.

c) embryopathies supposées : 9 cas dont 4 cas d'agénésie du corps calleux, 2 cas de mégalencéphalie, dont 1 avec biopsie cérébrale, 1 cas d'irradiation massive en début de grossesse (radiothérapie de la mère, pour suspicion d'ostéosarcome du fémur), 1 maladie de Jules François, 1 syndrome malformatif de rubéole.

d) maladies péri-natales très probables : 20 cas, dont 4 cas d'hémorragie méningée vérifiée par la ponction lombaire (obs 15, 94, 132, 135).

6 cas de réanimations prolongées plus de 10 mns (obs 20, 25, 46, 52, 83, 102).

5 cas de détresse respiratoire prolongée (obs 28, 57, 65, 82, 137).

3 grands prématurés de moins de 1.000 grs (obs 63, 64, 126).

2 prématurés de moins de 1.500 grs (obs 2, 93).

Dans la grande majorité des cas d'ailleurs, deux ou plus de ces facteurs sont associés.

e) maladies post-natales : 6 cas.

- méningite tuberculeuse : 2 cas (obs 60, 75).

- méningite purulente, 2 cas (obs 80 : méningite à pneumocoques, obs 112 : méningite à proteus).

- traumatismes craniens graves : 2 cas (obs 11 : éclatement de la voûte à l'âge de 11 mois avec hématomes sous-duraux aigus, bilatéraux; et obs 81 : hématome extra-dural à l'âge de 2 ans 3 mois avec coma ayant duré 3 mois).

f) Les étiologies dites incertaines représentent les cas où une anamnèse suffisante n'a pas permis de retenir une cause précise, cependant que les étiologies dites inconnues correspondent aux enfants dont les antécédents sont mal ou non précisés.

2) - Si les étiologies sont regroupées selon Constantinidis, nous retrouvons ici une étiologie exogène 26 fois sur 138 : 0,19, comparable à la fréquence habituelle de 0,20. Parmi les étiologies endogènes, nous retrouvons ici 21 cas de formes spécifiques sur 112 soit une fréquence de 0,19, alors que la fréquence habituellement retenue est de 0,10.

En réalité, cette comparaison a peu de valeur, pour au moins deux raisons :

a) notre échantillon n'est absolument pas représentatif d'une population de déficients mentaux, comme le prouve la répartition très inhabituelle des quotients de développement.

b) 31 fois sur 138, soit dans plus de 22 % des cas, l'anamnèse nulle ou insuffisante ne permet pas d'orienter l'enquête étiologique.

A N O M A L I E S M O R P H O L O G I Q U E S

A - ETUDE DE LA TAILLE, DU POIDS, DU PERIMETRE CRANIEN.

1) - La taille rapportée à l'âge.

Tableau n° 5.

<u>Taille</u>	<u>Garçons</u>	<u>Filles</u>	<u>Total</u>	:	<u>Témoins</u>
comprise entre				:	
- 2 et +2 D.S.	37	33	70	:	129
inférieure à 2 D.S.	42	25	67	:	7
supérieure à 2 D.S.	0	0	0	:	2
non mesurée.	<u>1</u>	<u> </u>	<u>1</u>	:	<u> </u>
TOTAUX	80	58	138	:	138

L'insuffisance staturale est ici frappante. Signalons d'abord la fréquence légèrement supérieure à la normale chez les sujets témoins d'une taille inférieure de plus de 2 déviations-standard (D.S.) à la moyenne normale : 7 sur 138, soit 5 % (intervalle de confiance 2 à 10 % pour un risque d'erreur de 5 %) contre les 2,5 % escomptés. Cette différence est probablement due à l'origine socio-économique généralement défavorisée de nos sujets témoins.

48,5 % de nos malades ont un retard statural majeur ; là encore nous retrouvons une notion classique (DAYTON (1928-1929), FLORY (1936), JONES (1958), CULLEY (1963) etc...). Ce retard statural est responsable en

grande partie de l'impossibilité de donner un âge aux enfants retardés.

2) - Le poids rapporté à la taille

Tableau n° 6.

	<u>Malades</u>	<u>Témoins</u>
Rapport compris entre -2 et +2 D.S.	127	121
Rapport inférieur à 2 D.S.	6	5
Rapport supérieur à 2 D.S.	3	1
Rapport non mesuré	2	
Sujets témoins sans correspondance d'âge.		11
Total	138	138

Nous avons 6 enfants sur 136 ayant un poids inférieur de plus de 2 D.S. à la moyenne d'une population normale. Cette différence n'est pas significatif : elle a été retrouvée plus fréquemment par d'autres auteurs (CULLEY 1963)

3) - PERIMETRE CRANIEN RAPPORTE A LA TAILLE.

Tableau n° 7.

	<u>Malades</u>	<u>Témoins</u>
Rapport compris entre -2 et +2 D.S.	75	136
Rapport inférieur à 2 D.S.	47	1
Rapport supérieur à 2 D.S.	11	1
non mesuré.	5	
TOTAL	138	138

Le retard statural considérable de notre échantillon d'arriérés nous a incité à rapporter le périmètre crânien à la taille plutôt qu'à l'âge chronologique. En fait, cette attitude, qui est peut-être légitime pour les nourrissons de moins d'un an, l'est sûrement moins pour des enfants plus âgés.

Cependant, ce système de notation laisse déjà apparaître le carac-

rière très dispersé des P.C. dans la population considérée. 47 sur 133 (soit 34 %) ont un P.C. inférieur de plus de 2 D.S. à la moyenne normale, contre 1 sur 138 dans la population témoin, et cette différence est très significative. Mais aussi bien 11 malades sur 133 dépassent 2 D.S. au-dessus de la moyenne normale, soit une différence significative à 5 % d'erreurs près. Ces deux données confirment la dispersion remarquable des périmètres craniens chez les arriérés, avec une prédominance considérable des petits crânes.

Rapportée à l'âge chronologique, la microcéphalie serait encore plus évidente, en raison de l'insuffisance staturale des déficients mentaux.

En résumé, la prédominance des garçons, la plus grande fréquence de la prématurité, le retard statural considérable, l'insuffisance pondérale très discrète, la grande dispersion des périmètres craniens avec une prédominance évidente des petits crânes, caractérisent cette population d'arriérés.

B - ANOMALIES MORPHOLOGIQUES PROPREMENT DITES, COMPAREES AUX SUJETS TEMOINS.

Ont été étudiées les anomalies des yeux, des oreilles, de la face et de la bouche, du crâne, des membres et des extrémités en particulier, du thorax et de l'abdomen, du revêtement cutané, des viscères facilement accessibles à un examen clinique : coeur essentiellement.

1) - Anomalies oculaires.

Tableau n° 8

- Rappel des anomalies constatées :

	Malades(138)	Témoins (138)
Strabisme	35	5
Ptosis	2	0
Epicanthus	14	6
Hypertélorisme	5	0
Orientation mongoloïde	5	0
Orientation antimongoloïde	11	4

Cataracte	4	0
Microphthalmie : unilatérale	2	0
Microphthalmie : bilatérale	3	0
Absence de cils et sourcils	1	0
Fibroplasie rétrolentale	2	0
Colobome irien	2	0
Colobome choroïdorétinien (dont 1 associé à un colobome irien)	2	0
Excentration pupillaire	1	0
Choroïdite très étendue	1	0

- Commentaires :

. La fréquence du strabisme chez les enfants arriérés est d'une évidence journalière. Nous avons ici une proportion de 25,4 % (17 garçons, 18 filles), à comparer aux 16 % retrouvés par SMITH et BOSTIAN (1964). Chez les sujets témoins, le strabisme a été retrouvé 5 fois, ce qui donne une différence très significative à plus de $1/10^9$.

. Une autre anomalie fréquemment retrouvée est l'épicanthus (7 garçons, 7 filles, fréquence globale 10 %). Mais il a été retrouvé chez 6 sujets témoins, ce qui donne une différence significative à 4 %. Cette différence ne l'est plus si l'on extrait les 3 enfants atteints de mongolisme, tous porteurs d'épicanthus.

. De même l'orientation anti-mongoloïde a été retrouvée chez 11 malades et chez 4 témoins, l'écart n'est pas significatif à 5 %.

. Par contre une orientation mongoloïde a été retrouvée 5 fois chez les malades, jamais chez les témoins; 2 de ces 5 cas concernaient des mongoliens.

. Les autres anomalies n'ont pas été retrouvées chez les témoins et semblent liées à la maladie, qu'il s'agisse de lésions acquises comme les fibroplasies, ou d'anomalies congénitales comme les colobomes iriens ou choroïdorétiniens.

2) - Anomalies de l'oreille

Les anomalies de l'oreille sont fréquentes : 28 sur 138, soit 20,4 %, à comparer aux 11 anomalies sur les 138 témoins, soit 8%, dif-

férence très significative. A signaler cependant que la fréquence des oreilles décollées est la même chez les malades et les sujets témoins, et ne saurait donc être retenue comme anomalie liée aux retards psychomoteurs.

Tableau n° 9 :

	Malades	Témoins
Implantation basse	6	0
Oreilles petites	7	3
Oreilles mal ourlées	3	0
Atrésie du lobule	3	1
Oreilles de taille différente	1	0
Oreilles décollées	7	7
Oreilles grandes	1	0

3) Anomalies de la face et de la bouche.

Tableau n° 10.

	Malades	Témoins
Front proéminent	13	2
" étroit	24	
" effacé	12	
Rebord orbitaire effacé	2	
Orbites profondes	4	1
Nez court	3	
" aquilin	12	
" épais	13	
Atrésie du maxillaire supérieur	5	
Rétrognathisme	16	1
Atrésie du menton	6	
Grande bouche	3	
Petite bouche	1	1
Gencives épaisses	37	
Langue épaisse	9	
" scrotale	2	
Palais ogival	44	18
Dents jaunes	20	
Dents abrasées	12	

Pommettes effacées	2	0
" saillantes	1	
Fossette menton	1	
Asymétrie maxillaire supérieur	1	
" " inférieur	1	
Lèvre supérieure courte	1	
Lèvre inférieure tombante	1	
Joues épaisses	1	
Adénomes de Pringle	1	
Menton pointu	2	
Luette bifide	1	3
Hypoplasie isolée de l'émail	1	
Centre du palais ridé	0	1
Fusion de deux incisives	0	1

Les anomalies bucco-faciales sont donc extrêmement fréquentes, mais leurs différentes significations seront à discuter. On signalera dès maintenant que si les gencives épaisses sont fréquentes, dans aucun cas nous n'avons pu retrouver la classique notion étiologique des hydantoïnes. Signalons aussi la fréquence des anomalies du nez : 28 malades avaient un nez anormalement court, épais ou convexe, alors que ces anomalies n'ont jamais été retrouvées chez les témoins.

Un palais ogival a été retrouvé 44 fois sur 138 (fréquence 0,31) chez les malades, contre 18 sur 138 chez les témoins (fréquence 0,13). Cette différence est à priori significative (écart réduit > 3). Cependant, nous aurons plus loin à la discuter.

4) - Anomalies des membres.

(tableau n° 11 cf. page 15)

A signaler la fréquence comparable des voures plantaires affaissées chez les malades et chez les témoins : il s'agit d'une anomalie non significative.

5) - Anomalies du crâne ou du thorax, de l'abdomen, de la peau, malformations viscérales, etc...

(Tableau n° 12 cf. page 16).

Tableau n° 11

ANOMALIES DES MEMBRES

	<u>Malades</u>	<u>Témoins</u>
Syndactylie	6	0
Camptodactylie	6	1
Clinodactylie	8	2
Pli palmaire unique droit	5	4
" " " gauche	2	3
" " " bilatéral	4	0
Ongles étroits hyperconvexes	3	0
Gros orteil	4	0
Pieds plats	9	6
Pieds creux	2	0
Pieds bots	3	0
Longueur irrégulière des métatarsiens	1	
Brieveté 5° méta (mains et pieds)	3	
Anomalie implantation orteils	3	
Hypoplasie 2° orteil	1	
" 4° "	1	
Aplasie 4° axe main droite	1	
Longueur anormale des doigts	2	
" " " orteils	1	
Largeur anormale du gros orteil	2	
Asymétrie de longueur du M.S.	1	
" " " " M.I.	1	
Proéminence postérieure du calcaneum	1	

Tableau n° 12.

<u>CRANE</u>	<u>Malades</u>	<u>Témoins</u>
Plagiocéphalie	8	0
Turricéphalie	4	0
Scaphocéphalie	2	1
Trigonocéphalie	1	0
Crâne à rebord	1	0
Craniosténose opérée	1	
Hydrocéphalie monstrueuse	1	0
Crête métopique isolée	0	1
<u>COU et THORAX</u>		
en entonnoir	10	0
en crinoline	2	0
en carène	4	1
cyphose	4	1
axyphoïdie	6	1
cuirasse	2	0
saillie cartilages costaux	4	0
cartilages base du cou	1	0
cou court	1	0
<u>ABDOMEN et ORGANES GENITAUX</u>		
Hernies ombilicales	4	3
" inguinales	2	1
Cryptorchydie abdominale unilatérale	2	2
" " bilatérale	1	0
<u>PEAU</u>		
Fossette sacrée profonde	19	10
Angiomes capillaires étendus	3	1
Alopécie	1	0
Hirsutisme modéré	4	1
Cou palmé	1	0
Mamelon accessoire	1	0

COEUR

Tetralogie	1	0
C.I.A. certaine	1	0
C.I.A. probable	2	0
Sténose du pylore opérée	1	0

Là encore, la comparaison des fréquences montre que les hernies ne sont pas significativement liées au retard psychomoteur, et la présence d'une fossette sacrée profonde est faiblement liée au retard psychomoteur.

C - LES DERMATOGLYPHES

Sont étudiées :

- pour les figures digitales :

. la fréquence des boucles radiales en dehors de l'index (où cette figure est nettement plus banale).

. les mains comportant 8 ou plus de 8 tourbillons.

. les mains porteuses d'arches.

- Pour les paumes :

. la position du ou des triradius proximaux.

. l'absence éventuelle du triradius C..

. la fréquence d'une crête palmaire principale a se terminant en position 1.

. la fréquence des pelottes en 11 et en 13-14.

. l'indice de transversalité.

L'étude des dermatoglyphes se heurte à de nombreuses difficultés de relevé d'abord; d'interprétation surtout.

La méthode à l'encre que nous avons utilisée est tout à fait satisfaisante chez les grands enfants dociles, mais l'est beaucoup moins chez le nourrisson et chez l'enfant indocile, où il est nécessaire de relever les empreintes par des rubans de papier adhésif reportés ensuite sur une feuille blanche; certes, les figures digitales et la position de T sont faciles à déterminer de cette façon. Si nécessaire, le contrôle direct à la loupe éclaire les cas douteux. Par contre, les crêtes palmaires princi-

pales sont difficiles à suivre de bout en bout par cette technique : le milieu de la main est une zone particulièrement critique, car les crêtes dermiques y sont resserrées et totalement effacées au croisement des plis de flexion ; l'examen direct à la loupe ne peut éclairer les cas incertains, c'est pourquoi si nous retenons les empreintes digitales de 123 malades, l'indice de transversalité n'est calculé que sur 113 mains droites et 114 mains gauches.

D'autre part et surtout, les chiffres de référence dont variables selon le sexe et selon l'origine ethnique. La population française n'est déjà pas homogène, et dans ce groupe d'arriérés, à côté d'une grande majorité de sujets d'origine française, il y a quelques enfants de races noire et sémite (arabes d'Afrique du Nord, israélites). Nous n'avons pu établir une liste témoin de même composition, aussi nous avons comparé nos chiffres à ceux de la thèse de ROSTAND (Paris - 1965) qui a étudié une population d'enfants hospitalisés correspondant approximativement au même recrutement, ou à ceux de CUMMINS (1961).

Il est encore précisé qu'aucune étiologie n'a été exclue : en particulier les trisomies 21 (3 cas) sont restées incluses.

1) - Dactyloglyphes.

123 malades, 1.229 doigts, un enfant ayant une aplasie congénitale du 4° axe digito-palmaire.

a) Fréquence des boucles radiales en dehors de l'index.

On sait que cette fréquence est nettement augmentée dans le mongolisme (WORKMANN 1939, CUMMINS 1939), surtout au niveau des 4° et 5° doigts. Nous avons cherché à vérifier si cette fréquence était modifiée dans une population d'arriérés, avant et après exclusion des Trisomies 21.

La fréquence observée est de 10/1229, soit $0,0081 \pm 0,004$ non significativement différente des 0,00955 donnés par CUMMINS (Finger Prints, Palms and Soles, 1961, p. 67). Ces dix boucles radiales en position rare étaient portées par huit malades, dont un seulement était mongolien, porteur d'une boucle radiale en position 4 et dont l'exclusion n'apporte pas de différence significative.

b) Fréquence des sujets porteurs de 8 ou plus de 8 tourbillons digitaux.

16 malades sur 123 = $0,124 \pm 0,06$. La fréquence donnée par CUMMINS (p; 72) est de 0,113, tout à fait comparable donc.

c) Fréquence des arches.

Une fréquence anormale des arches est caractéristique de la Trisomie 18 et se retrouve aussi dans le syndrome de Klinefelter, la translocation 13-17. Nous avons cherché si d'une façon plus générale cette fréquence est anormale dans notre groupe d'arriérés (qui ne comporte aucune Trisomie 18, et aucun syndrome de Klinefelter).

Fréquence observée des arches : 55 arches sur 1.229 doigts = $0,044 \pm 0,01$.

Cette fréquence est comprise entre les chiffres calculés par ROSTAND (thèse 1965) : 0,0416 et par CUMMINS (1961), p. 67) : 0,048.

2) - Quelques données des palmoglyphes.

a) Position du ou des Triradius proximaux

Là encore, des variations de la position de T se retrouvent dans quelques anomalies chromosomiques : Trisomie 21 d'abord, mais aussi délétion partielle du bras court du chromosome 5, Trisomie 13-15, syndrome de Turner.

Dans le groupe étudié, sur 248 paumes le triradius proximal est en position T 152 fois, soit une fréquence de $0,613 \pm 0,06$, chiffres tout à fait comparables à ceux de CUMMINS (1961, p. 115) : 0,629.

La position T' est retrouvée 53 fois, soit une fréquence de $0,214 \pm 0,04$ très analogue aux chiffres de CUMMINS 0,212.

T" a été retrouvé 12 fois, soit une fréquence de $0,048 \pm 0,028$. Cette fréquence est significativement supérieure à celle donnée par CUMMINS (1961) qui est de 0,021 (l'écart réduit = 2,2 probabilité de signification : 97 %).

Cependant en retranchant les mongoliens, (2 T" au total) on

observe une fréquence de T'' de $0,041 \pm 0,024$ plus proche donc des chiffres donnés par CUMMINS et la différence n'est plus significative à 5 % (écart réduit inférieur à 2).

Quant aux autres figures de T ($T.T'$, $T.T''$ et absence de T), elles sont retrouvées 31 fois sur 248 soit une fréquence de 0,132, bien proche de la fréquence donnée par CUMMINS (0,139).

b) Absence du Triradius distal C.

Nous l'avons calculée sur les mains droite et gauche réunies (13 fois chez 11 malades) soit une fréquence de 0,052, tout à fait comparable aux chiffres donnés par ROSTAND (moyenne des 2 mains : 0,0535).

c) Crête palmaire partant de a et se terminant en position 1.

Fréquence observée (total des 2 mains) : $0,048 \pm 0,028$, non différente de façon significative de la fréquence observée par CUMMINS : 0,063.

d) Présence de pelottes en position rare (11 et 13-14), mains droite et gauche réunies.

Fréquence observée $\frac{8}{227} \pm 0,035 \pm 0,024$, à comparer à la fréquence donnée par TURPIN et LEJEUNE (1953) : 0,0285; là encore, différence non significative.

e) Indices de transversabilité (TURPIN et LEJEUNE).

Nous avons trouvé pour 113 mains droites, une moyenne de 26,91 et pour 114 mains gauches une moyenne de 25,43.

Les chiffres normaux donnés par TURPIN et LEJEUNE sont :

	D	G
Masculin	$27,54 \pm 0,27$	$25,71 \pm 0,26$
Féminin	$27,75 \pm 0,27$	$26,26 \pm 0,26$

et ceux de la thèse de ROSTAND (1965) :

	D	G
Masculin	$28 \pm 0,28$	$25,84 \pm 0,26$
Féminin	$26,90 \pm 0,27$	$24,80 \pm 0,25$

Là encore la différence est d'autant moins significative que cet indice fluctue dans une population normale selon la race et notre échantillon est hétérogène sur ce point; d'autre part, il existe probablement un facteur personnel dû à l'examineur.

3) - Etudes antérieures des dactyloglyphes dans les retards psychomoteurs.

Ces recherches ont donné des résultats très divers.

K. BONNEVIE (1927) a comparé les dactyloglyphes chez 535 débiles légers et moyens à ceux de 300 enfants normaux et a compté le nombre de crêtes séparant le (ou les) triradius digital du centre de la figure. Elle n'a trouvé aucune corrélation entre le nombre de crêtes et le quotient de développement (corrélation $0,01 \pm 0,05$). Les chiffres les plus élevés étaient peut-être plus nombreux chez les sujets débiles, ainsi que les figures complexes, mais les écarts n'étaient pas très significatifs.

H. BLUMEL et POLL (1928) comparant les dactyloglyphes 124 débiles mentaux à 972 sujets normaux, trouve chez les débiles une fréquence des tourbillons de 0,346 contre 0,232 chez les sujets normaux, différence significative avec un risque d'erreur inférieur à 2 %.

Cependant MØLLER (1937) comparant 282 déficients mentaux danois du sexe masculin à 2.000 sujets normaux de même race ne trouve aucune différence, en particulier il ne retrouve pas les anomalies signalées par POLL.

Ces résultats, incertains et discordants, contrastent avec l'importance des anomalies retrouvées chez les mongoliens d'abord, puis dans différentes aberrations chromosomiques (Syndrome de Klinefelter, syndrome de Turner, par exemple), dans différentes maladies génétiques et peut-être même dans l'embryopathie rubéolique.

Il est donc logique d'estimer que si les anomalies dermatoglyphi-

ques existent dans certains syndromes malformatifs s'accompagnant constamment ou non de débilité mentale, ces syndromes sont trop peu fréquents dans une population de déficients mentaux pour en modifier les normes, sauf peut-être pour la position du triradius axial en T" pour laquelle la différence est significative à 3 % d'erreur près dans notre échantillon.

D - RECHERCHE DE QUELQUES ASSOCIATIONS ENTRE LES DIFFERENTES
DONNEES DE L'EXAMEN.

1) - Dans un premier temps, nous avons comparé les deux
recrutements.

Tableau n° 13.

<u>SALPETRIERE</u>			<u>LA ROCHE-GUYON</u>	
Sexes	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
	36	27	44	31
	57 %	43 %	59 %	41 %

Tableau n° 14. A G E S

<u>SALPETRIERE</u>		<u>LA ROCHE-GUYON</u>
6	0 - 11 mois	0
12	1 - 11 mois	3
29	2 -	4
13	5a - 9 a 11 mois	38
5	plus de 10 ans	30

Tableau n° 15 ETIOLOGIE

<u>SALPETRIERE</u>		<u>LA ROCHE-GUYON</u>
6	génique	1
3	chromosomique	2
4	embryonnaire	4
9	natale	11
1	post-natale	5
37	étiologie incertaine	23
3	anamnèse = 0	29

Tableau n° 16 QUOTIENT DE DEVELOPPEMENT.

<u>SALPETRIERE</u>	<u>Q.D.</u>	<u>LA ROCHE-GUYON</u>
2	> 70	1
19	50-69	5
22	30-49	20
11	< 30	36
3	Grabataires	12
6	Q.D. non établi	1

Ces tableaux montrent que le recrutement de la SALPETRIERE se différencie par le plus jeune âge des malades, une diminution moins importante du quotient de développement; la répartition des sexes est comparable dans les deux groupes, montrant cette prédominance masculine que nous avons déjà signalée.

2) - Corrélations selon le sexe.

Nous avons vu que la proportion de garçons est supérieure à celle des filles chez les arriérés, et notre échantillon n'échappe pas à la règle (fréquence des garçons 58 % $\pm$ 8 %). D'une façon plus générale

d'ailleurs, les valeurs de Q.D. sont plus dispersées chez les garçons, aussi bien au-dessus qu'au-dessous de la moyenne : (PENROSE 1948) : la déviation standard des Q.D. est plus grande chez les garçons que chez les filles. ROSANOFF et LUXENBURGER (1932) aboutissent à cette conclusion qu'il existe dans la débilité mentale un facteur lié au sexe en plus des facteurs auto-somiques récessifs.

Une théorie permet d'expliquer cette prédominance masculine : elle a été développée par ZELLWEGER (1963), CONSTANTINIDIS (1963); c'est la théorie pluri-génique multi-factorielle de l'hérédité de l'intelligence, avec au moins un gène porté par le chromosome X. Selon ces auteurs l'intelligence d'un sujet serait dans une certaine mesure le résultat de la sommation de plusieurs gènes favorables ou défavorables, dont un ou plusieurs seraient portés par le chromosome X; la population féminine, ayant 2 chromosomes X et donc un plus grand nombre de ces gènes, aurait ainsi une dispersion diminuée, c'est à dire une déviation standard plus faible.

Cette prédominance masculine devrait être plus marquée chez les sujets à Q.D. modérément abaissé; au contraire chez les grands arriérés, dont la maladie ne peut raisonnablement être attribuée à une simple fluctuation autour d'une moyenne, on doit trouver un nombre à peu près égal de filles et de garçons. Aussi nous avons recherché s'il existait une différence du rapport des sexes entre les sujets ayant un Q.D. égal ou supérieurs à 30 et ceux inférieurs à ce chiffre.

Tableau n° 17 : Corrélations liées au sexe.

Q.D.	Sexe féminin	Sexe masculin
supérieur ou égal à 70	1 } 8 } 40,5 % 19 }	2 } 16 } 59,5 % 23 }
50 - 69		
30 - 49		
inférieur à 30	20 } 8 } 46 %	27 } 6 } 54 %
grabataires		

La différence, bien que certaine, n'est pas significative à 5 % d'erreur près. Il n'est pas interdit de penser cependant qu'un échantil-

lonage plus important, comportant en particulier des petits débilés en plus grand nombre permettrait de rendre les différences significatives.

3) - Associations de quelques anomalies morphologiques.

a) Le strabisme, le plus souvent convergent, est constaté chez 17 garçons et 18 filles du groupe des malades, soit une fréquence de 0,254, très significativement différente de la fréquence chez les témoins, 5 sur 138, soit 0,036.

- Nous avons cherché d'abord un rapport entre le strabisme et la microcéphalie : fréquence du strabisme chez les sujets ayant un P.C. inférieur de plus de 2 D.S. à la moyenne normale $\frac{9}{47} = 0,19$ non significativement différente

- De même il n'y a pas de relation entre strabisme et Q.D.

Fréquence du strabisme chez les enfants ayant un Q.D. ≥ 30

$$= \frac{22}{69} = 0,32$$

Fréquence du strabisme chez les enfants ayant un Q.D. < 30

$$= \frac{13}{62} = 0,21.$$

Ecart réduit = 1,2.

b) Association entre les différents aspects du front et la capacité crânienne.

Comme il était facile de le prévoir, l'aspect du front permet de juger en première approximation de la capacité crânienne.

- Corrélation entre l'aspect "front proéminent" et un rapport périmètre crânien supérieur à 2 D.S. /taille.

Fréquence du "front proéminent" $\frac{13}{138} = 0,096.$

Fréquence du "front proéminent" lorsque $\frac{P.C.}{T} > 2 \text{ D.S.} : \frac{4}{11} = 0,36.$

différence significative.

- Association entre "front étroit" et $\frac{P.C.}{T} < 2 \text{ D.S.}$
(le "front étroit" est jugé sur l'aspect de la face).

Fréquence du "front étroit" $\frac{24}{138} = 0,174$

Fréquence du "front étroit" dans $\frac{P.C.}{T} < 2 \text{ D.S.} = \frac{16}{47} = 0,342.$

différence très significative (écart réduit supérieur à 2,5).

- "front effacé" (jugé sur l'aspect de profil) et $\frac{P.C.}{T} < 2 \text{ D.S.}$

Fréquence du front effacé $\frac{12}{138} = 0,087$

Fréquence du front effacé dans $\frac{P.C.}{T} < 2 \text{ D..S.} = \frac{12}{47} = 0,255.$

différence très significative.

- Association "front étroit" et "front effacé".

La fréquence des "fronts étroits" dans l'échantillon est de 24 sur 138 = 0,174.

La fréquence des "fronts étroits" dans le groupe "fronts effacés" est de 12 sur 12 = 1; la différence est très significative.

Cette relation entre un aspect dysmorphique (front étroit, fuyant ou proéminent) et une anomalie de la capacité crânienne, était, nous l'avons dit, facilement prévisible.

Cependant elle permet de supposer que ces dysmorphies sont dues à une anomalie du contenu encéphalique, lui-même responsable très vraisemblablement du retard psychomoteur; elles ne peuvent donc être tenues pour un argument en faveur d'une étiologie malformative du retard psychomoteur; nous aurons ultérieurement à les classer parmi les dysmorphies secondaires, ou acquises.

c) Etat grabataire et plagiocéphalie.

L'état grabataire semblant à priori l'explication la plus plausible de la plagiocéphalie chez un enfant arriéré, nous avons recherché la fréquence de la plagiocéphalie dans l'échantillon ($\frac{8}{138} = 0,058$ avec intervalle de confiance de 0,03 à 0,11), et la fréquence de la plagiocéphalie chez les grabataires est de 3 sur 15 = 0,20. La faiblesse numérique des effectifs ne permet pas d'affirmer ici une relation probable (écart réduit : 1,5).

d) Implantation basse des oreilles et anomalies crâniennes.

6 fois une implantation basse des oreilles est notée; 3 fois existe un front étroit associé (fréquence générale de : front étroit 0,12); la faiblesse des effectifs ne peut permettre de conclure à une asso-

ciation significative.

e) Anomalies bucco-dentaires.

- gencives épaisses.

Nous avons été frappés par la fréquence des anomalies bucco-dentaires chez les arriérés (cf. tableau n° 9). Dans ce tableau nous voyons que des gencives anormales par leur épaisseur sont retrouvées chez 19 filles et 18 garçons, soit une fréquence de $\frac{37}{138} = 0,268$.

Ces anomalies bucco-gencivales sont bien connues chez les arriérés, et doivent être considérées comme acquises, et dues aux troubles neuromusculaires de ces malades.

Déjà en 1910, ANTHONY et PIETKIEWICZ, en sectionnant le muscle crotaphyte gauche chez des chiots de 2 jours, obtenait au bout de quelques mois des anomalies graves de la branche montante du maxillaire, du coroné, du condyle, et de l'articulation temporo-maxillaire.

O. DENEUVILLE-MARTY (Thèse Paris 1965) a étudié 45 enfants infirmes moteurs cérébraux. Sur ces 45 enfants, 11 avaient une voute palatine ogivale, et sur ces 11, 7 avaient une endoalvéolie molaire. Beaucoup de ces enfants ayant de ces anomalies bucco-dentaires avaient des mouvements athétosiques de la langue et des lèvres.

Dans une de nos observations (n° 57, Eric CHA.), l'origine neuromusculaire des déformations buccales est évidente : cet enfant qui est atteint d'une hémiplégie gauche avec paralysie faciale a un maxillaire inférieur très asymétrique, avec un rebord alvéolaire très éversé en dehors, du côté de l'hémiplégie. Nous avons donc recherché si d'une façon plus générale les gencives épaisses sont liées à une infirmité motrice cérébrale : la fréquence des gencives épaisses étant de 0,268 dans l'échantillon global, est de 0,250 chez les I.M.C., sans corrélation.

Nous avons alors recherché si, d'une façon plus générale, les gencives épaisses sont plus fréquentes chez les sujets à Q. D. bas .

Corrélation gencives épaisses/Q.D.

Tableau n° 18 :

n. de G.E. chez Q.D. > 50	$\frac{4}{27} = 0,148$
n. de G.E. chez Q.D. 30- 49	$\frac{10}{42} = 0,238.$
n. de G.E. chez Q.D. < 30	$\frac{15}{47} = 0,319.$
n. de G.E. chez grabataires	$\frac{7}{15} = 0,466.$

Ces différences sont significatives; entre premier et deuxième groupe d'une part, troisième et quatrième groupe de l'autre; l'écart réduit est supérieur à 2.

Il est tentant dans ces conditions d'attribuer l'épaisseur anormale des gencives au fonctionnement défectueux de la musculature bucco-faciale. On peut supposer en particulier, que la parole a un rôle plastique important.

D'autres corrélations ont été recherchées :

- Selon le recrutement : la fréquence des gencives épaisses est de 0,143 chez les malades de LA SALPETRIERE, contre 0,373 chez les malades de LA ROCHE-GUYON. Cette différence significative, est très probablement due au niveau moyen des Q.D. qui est nettement inférieur à LA ROCHE-GUYON, et corrobore la relation précédente.

- Selon l'âge : Tableau n° 19

<u>A G E</u>	<u>Fréquence Gencives Epaisses</u>
0 - 11 mois	$\frac{2}{3} = 0,33$
12 - 23 mois	$\frac{5}{15} = 0,33$
24 mois - 4 ans 11 mois	$\frac{4}{33} = 0,121$
5 ans - 9 ans 11 mois	$\frac{16}{51} = 0,31$
10 ans et plus	$\frac{10}{33} = 0,30$

Aucune corrélation.

- Selon l'étiologie. Tableau n° 20

génique	1/7
chromosomique	1/5
embryonnaire	1/9
natale	7/20
post-natale	4/6
incertaine	12/60
inconnue	11/31
TOTAL	37/138

L'anomalie est plus fréquente dans le groupe "étiologie post-natale" : $4/6 = 0,66$, chez les autres malades $33/132 = 0,25$, et l'écart est significatif à 3 % d'erreur près (écart réduit 2,2).

Donc, si l'étude par tranche d'âge ne montre pas une fréquence croissante avec l'âge, la fréquence plus grande dans le groupe "étiologie post-natale" et dans le groupe des grands arriérés, permet de supposer le caractère acquis de cette anomalie. Cette grande fréquence dans le groupe "étiologie post-natale", est certainement due à la plus grande proportion des arriérations graves dans cette catégorie, où 5 malades sur 6 sont des grabataires intestables, le 6ème ayant un Q.D. inférieur à 30.

- Gencives épaisses et palais ogival.

Une voûte palatine ogivale est très fréquemment observée ($44/138 = 0,31$). La notion de palais ogival dans cette étude est simplement basée sur l'inspection, sans qu'il ait été réalisé un moulage de la voûte, et garde donc comme la plupart des aspects morphologiques notés ici, un caractère subjectif ; en particulier l'aspect ogival peut être réalisé par une élévation réelle de la voûte palatine, mais aussi par un épaississement gingival, aspect qui, nous l'avons vu se retrouve très fréquemment chez les enfants retardés. La corrélation entre gencives épaisses et palais ogival est très étroite. En effet la fréquence des palais en ogive chez les sujets ayant des gencives épaisses est de $31/37 = 0,837 \pm 0,12$, alors que la fréquence globale est de $44/138 = 0,31 \pm 0,08$. De même, il existe une association significative à 5 % entre gencives épaisses et dents anormalement usées.

Ces corrélations prennent une certaine importance si l'on veut comparer le nombre global d'anomalies entre sujets arriérés et sujets témoins ou, chez les sujets arriérés, entre les différentes étiologies. Ce nombre global serait gonflé artificiellement par ces différentes anomalies qui sont indiscutablement liées, et, peut-être, à l'origine les unes des autres.

Nous avons déjà vu que la microcéphalie est étroitement liée aux divers aspects anormaux de la région frontale. Il serait donc abusif d'additionner comme anomalies distinctes une microcéphalie, un front étroit, un front effacé. Pour les mêmes raisons on ne peut additionner gencives épaisses, palais ogival et dents abrasées. Nous appellerons ces groupements des Dysmorphies globales.

D'autre part, une fois reconnue la relation gencives épaisses - palais ogival, il paraît légitime de considérer l'aspect gencives épaisses comme responsable d'un certain nombre de palais ogivaux, et si nous retranscrivons dans le groupe des déficients mentaux les cas où le palais ogival est associé à une épaisseur anormale des gencives, nous obtenons la même fréquence chez les malades et chez les témoins pour ce caractère "palais ogival" (malades : 13 sur 101 = 0,13, témoins 18 sur 138 = 0,13).

Nous pouvons donc conclure que le caractère "palais ogival" n'est pas lié de façon significative au retard psychomoteur.

- Gencives épaisses et rétrognathisme.

Nous avons recherché un rapport entre "gencives épaisses" et "rétrognathisme" : la fréquence du rétrognathisme est de 16 sur 138 = $0,116 \pm 0,05$; dans l'échantillon ayant des gencives épaisses, nous avons 4 sujets sur 37 qui ont aussi un rétrognathisme, soit une fréquence de $0,11 \pm 0,08$; il n'y a donc probablement aucune corrélation entre ces deux anomalies, qui seront comptées séparément.

- Anomalies dentaires.

Nous avons été frappés par la fréquence de la chlorodontie. La chlorodontie est une complication connue des traitements prolongés par les tétracyclines chez les jeunes enfants, et il est possible que l'état du rhinopharynx, si souvent défectueux chez ces malades, joint aux bronchopneumopathies par troubles de la déglutition, ait motivé cette antibiothérapie répétée; cependant la prescription des cyclines est devenue banale, et si l'interrogatoire de l'entourage (lorsqu'il est possible) permet de retrouver toujours ces prescriptions, il ne peut jamais en faire préciser les doses et la chronologie.

Cette chlorodontie est liée en tous cas, à une diminution de la résistance mécanique des dents. En effet, sur 20 chlorodonties, il y a 12 usures anormales des dents, soit une fréquence de $0,60 \pm 0,23$, alors que la proportion des usures anormales dans le groupe d'arriérés est de 12 sur 138 soit $0,088 \pm 0,05$ (toutes les dents anormalement usées sont jaunes).

f) Pli palmaire unique.

Il existe unilatéralement chez 7 malades dont 1 mon-

golien, 1 phénylcétonurie et une leucodystrophie probable, et bilatéralement chez 4 malades dont 1 mongolien; aucune association inhabituelle n'a été retrouvée.

g) Les syndactylies

6 cas (prédominant au pied par jonction des 2ème et 3ème orteils). 1 malade est mongolien (il a une syndactylie étendue), 1 autre a une maladie de Bourneville; aucune association remarquable n'a été notée (en particulier avec une acrocéphalie).

h) Association entre orientation antimongoloïde et hypoplasie du maxillaire supérieur.

Cette association a été recherchée pour vérifier l'hypothèse selon laquelle l'orientation anti-mongoloïde serait due à une hypoplasie du maxillaire supérieur.

Dans notre échantillon il y a 11 cas d'orientation anti-mongoloïde des paupières, et cinq cas d'hypoplasie du maxillaire supérieur; aucun malade n'est porteur de ces deux anomalies associées.

4) - Anomalies et étiologies.

a) Trisomie 21 régulière : 3 cas : à noter une syndactylie étendue dans un cas, l'inconstance du pli palmaire unique (bilatéral 1/3; gauche 1/3).

b) Trisomie 21 partielle, remarquable par la gravité de l'arriération Q.D. = 20, un aspect dysmorphique incomplet de mongolisme; les dermatoglyphes de la main droite sont normaux, avec triradius axial en T, un indice de transversabilité de 22, alors que la main gauche est typiquement mongolienne avec une boucle radiale sur le 4ème doigt, un aspect T - T' avec boucle cubitale hypothenar; l'indice de transversabilité est à 28.

c) Délétion partielle du bras court du chromosome V
(maladie du cri du chat), l'aspect morphologique est typique de la maladie : les dermatoglyphes montrent un T' bilatéral, une fusion partielle bilatérale du pli longitudinal radial et du pli palmaire transverse proximal.

d) Hypertelorisme de Greig : 3 cas, dont 2 familiaux; les pelottes sont nombreuses : 10 pelottes pour 6 paumes, les positions distales de T fréquentes, un indice de transversabilité élevé; bien évidemment, on ne peut accorder aucune valeur à ces constatations portant sur 3 sujets dont 1 frère et une soeur..

e) Maladie de Bourneville : 1 cas. A noter une boucle radiale bilatérale sur le 3ème doigt.

f) un syndrome de Jules François, typique, n'a montré aucune anomalie dermatoglyphique.

g) un cas de phénylcétonurie a montré un T" bilatéral, avec une boucle proximale hypothenar bilatérale. Il existe un pli palmaire unique à droite.

E) - FREQUENCE ET REPARTITION DES ANOMALIES SIGNIFICATIVES, CONGÉNITALES OU ACQUISES.

1) Avant d'étudier cette fréquence et cette répartition, nous éliminerons les anomalies, qui, nous l'avons vu, ne sont pas liées au retard psychomoteur.

- Déjà la comparaison des fréquences entre les malades et les témoins a permis de constater que certaines anomalies ne sont pas significatives : oreilles décollées, voutes plantaires effondrées, hernies.

- Ensuite, l'étude des corrélations a montré qu'en admettant que les gencives épaisses peuvent contribuer à rendre un palais ogival, cette dernière anomalie ne devient plus significative; nous ne tiendrons donc pas compte de ces deux groupes d'anomalies.

- Un troisième groupe comportant de nombreuses anomalies est statistiquement peu significatif; orientation antimongoloïde des paupières, pli palmaire unique unilatéral par exemple : nous les conserverons cependant, car il s'agit d'anomalies qui sont connues pour être liées à des syndromes malformatifs pouvant comporter un retard psychomoteur.

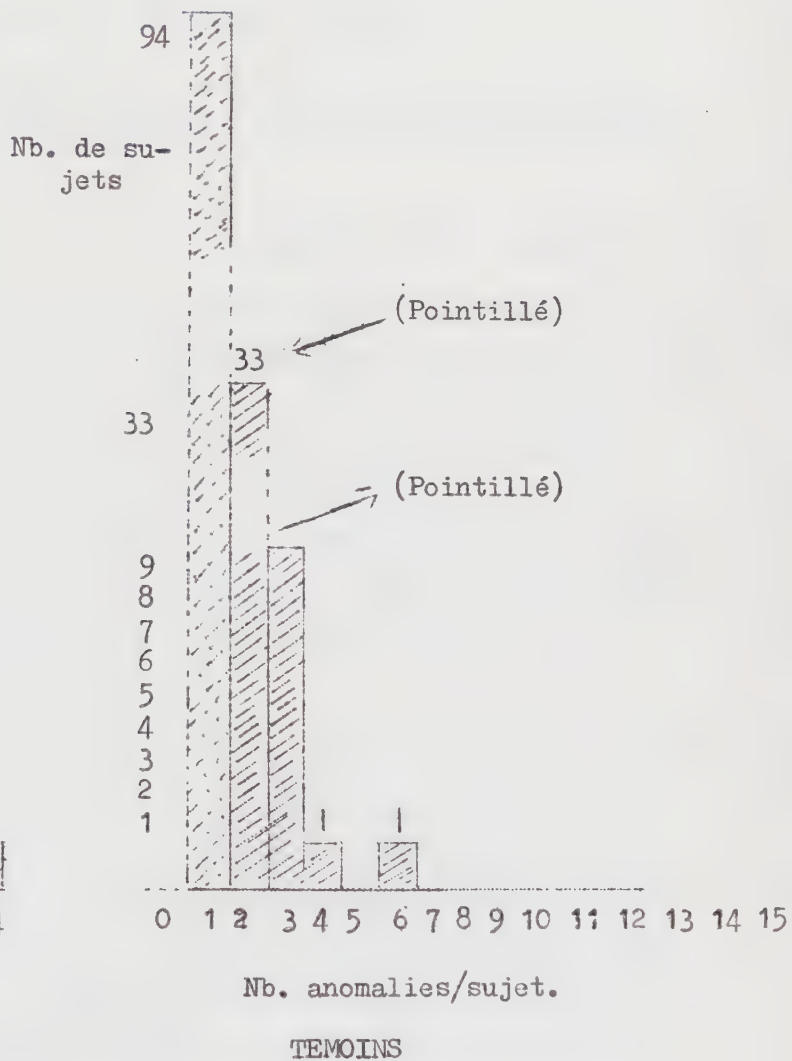
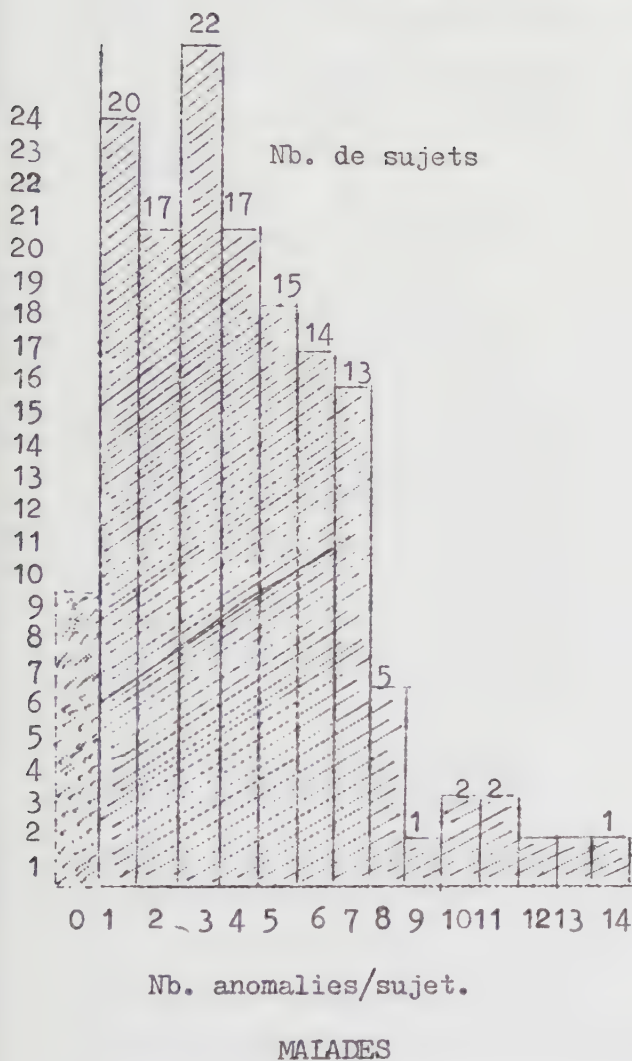
2) D'autre part l'étude des corrélations nous a montré aussi que certaines anomalies étaient liées (microcéphalie - front étroit,

front effacé, périmètre cranien supérieur à 2 D.S. - front bombé, gencives épaisses - dents abasies).

Nous compterons une seule anomalie pour chacun de ces groupements existant chez un malade.

3) Comparaison globale entre malades et témoins.

Tableau n° 21.



Nous voyons ici que la plus grande fréquence des anomalies morphologiques chez les déficients mentaux n'est pas due à un petit nombre de sujets portant de très nombreuses anomalies; bien au contraire, les malades n'ayant aucune anomalie sont rares (7 sur 138, soit une fréquence de 0,05), et 72 ont plus de 3 anomalies (fréquence : 0,52) alors que chez

les témoins, 94 n'ont aucune anomalie (fréquence 0,68) et 2 sujet seulement ont plus de 2 anomalies ; il s'agit du témoin n° 29 porteur de 5 anomalies : (1) orientation antimongoloïde des paupières, (2) orbites profondes, (3) rétrognathisme modéré, (4) pli palmaire unique unilatéral, (5) thorax en carène ; et le témoin n° 19 porteur de 3 anomalies : (1) strabisme, (2) epicanthus, (3) fossette sacrée profonde. (A propos de cette association strabisme-épicanthus, signalons que l'épicanthus peut simuler un strabisme convergent).

Cette rareté inhabituelle des arriérations "nues" dans notre échantillon est due de toute évidence au petit nombre de débiles légers et moyens qu'il comprend.

- Chez les déficients mentaux, 8 sujets portent plus de 7 anomalies.

- 1 malade en porte 14 : (obs. n° 65) il s'agit d'une fille. Elle a (1) une microcéphalie extrême, (2) une orientation anti-mongoloïde asymétrique des paupières, (3) des oreilles implantées bas, (4) petites, (5) et mal ourlées, avec (6) atrésie du lobule, (7) un nez hyperconvexe, (8) une atrésie bilatérale du maxillaire inférieur avec disparition de l'angle de la mâchoire, (9) une syndactylie partielle 2-3 aux mains et aux pieds, avec (10) camptodactylie, (11) brièveté anormale des 5ème métacarpiens et métatarsiens, (12) un thorax déformé en entonnoir, (13) une xyphose dorsale, (14) un cou bref et palmé. Son caryotype est normal, le Q.D. est à 65.

- 1 malade en porte 13 (obs. n° 33), il s'agit (1) d'un hypertélorisme familial (35 mm. d'écart intercaronculaire à 4 ans 10 mois) avec (2) un énorme retard statural plus de 3 déviations standard), (3) un crâne à rebord, (4) une inclinaison anti-mongoloïde des paupières, (5) un nez pointu aux narines étroites, (6) de grandes oreilles (7) implantées bas, (8) un rétrognathisme modéré avec (9) menton effacé, (10) des pommettes effacées, (11) un thorax déformé avec saillie latérale des cartilages costaux, (12) une xyphoïde bifide, (13) une fossette sacrée profonde.

- 1 malade en porte 12 (syndrome de J. François, obs. n° 29).

- 1 malade en porte 11, il s'agit d'une fille de 6 ans 5 mois, atteinte d'un gros syndrome malformatif avec arriération profonde (grabataire instable, obs n°127; elle est atteinte d'(1) un retard statural considérable avec (2) microcéphalie,

(3) strabisme, (4) épicanthus, (5) colobome irien (et choroïdo rétinien bilatéral), front à la fois (6) proéminent et (7) étroit, un nez (8) épais et (9) hyperconvexe, (10) un rétrognathisme net, (11) une syndactylie 2-3 aux pieds; les dermatoglyphes montrent un indice de transversalité très bas : 17 à droite, 15 à gauche.

Le sexe chromatinien est normal, le caryotype n'a pas été fait.

- 2 malades en portent 10

- observation n° 23 : débile à terme : P.N. 2.300 gr avec (1) un gros retard statural (- 3 D.S.), (2) un ptosis bilatéral, (3) un strabisme convergent, (4) des ongles anormalement petits, et même atrésiques aux 2ème et 5ème orteils à droite et à gauche, (5) de gros orteils larges, (6) un thorax avec coup de hache sous-mammaire, (7) rétrognathisme, (8) atrésie du menton, (9) plis palmaires uniques bilatéraux. Le caryotype est normal. La largeur anormale des gros orteils pouvait faire suspecter un syndrome de Rubinstein et Taybi, mais l'anomalie n'existe pas aux pouces, et le faciès est totalement différent.

- observation n° 121 : (grossesse avec hydramnios, P.N. 2.500, de terme inconnu) : (1) strabisme, (2) rebord orbitaire effacé, (3) aplasie antéro-postérieure du maxillaire supérieur, (4) lèvre inférieure épaisse et tombante, (5) gencives épaisses, (6) langue volumineuse, (7) dents jaunes, anormalement érodées, (8) turricéphalie, (9) saillie de quelques cartilages costaux, (10) xiphoscoliose.

4) Ces anomalies sont , nous l'avons vu, de deux sortes, les unes sont acquises, liées à la gravité de l'arriération, et souvent groupées en ce que nous avons appelé des dysmorphies globales; d'autres, par contre, sont congénitales, et il est légitime de les supposer liées à l'étiologie du retard mental.

La difficulté majeure réside dans l'appréciation du caractère congénital ou non d'une anomalie constatée.

Si le caractère congénital d'un colobome irien, ou d'une syndactylie est évident, il n'en est pas de même pour le strabisme, ou un grand retard statural : SMITH D.W. (1964) comparant la fréquence des anomalies

TABLEAU N° 22

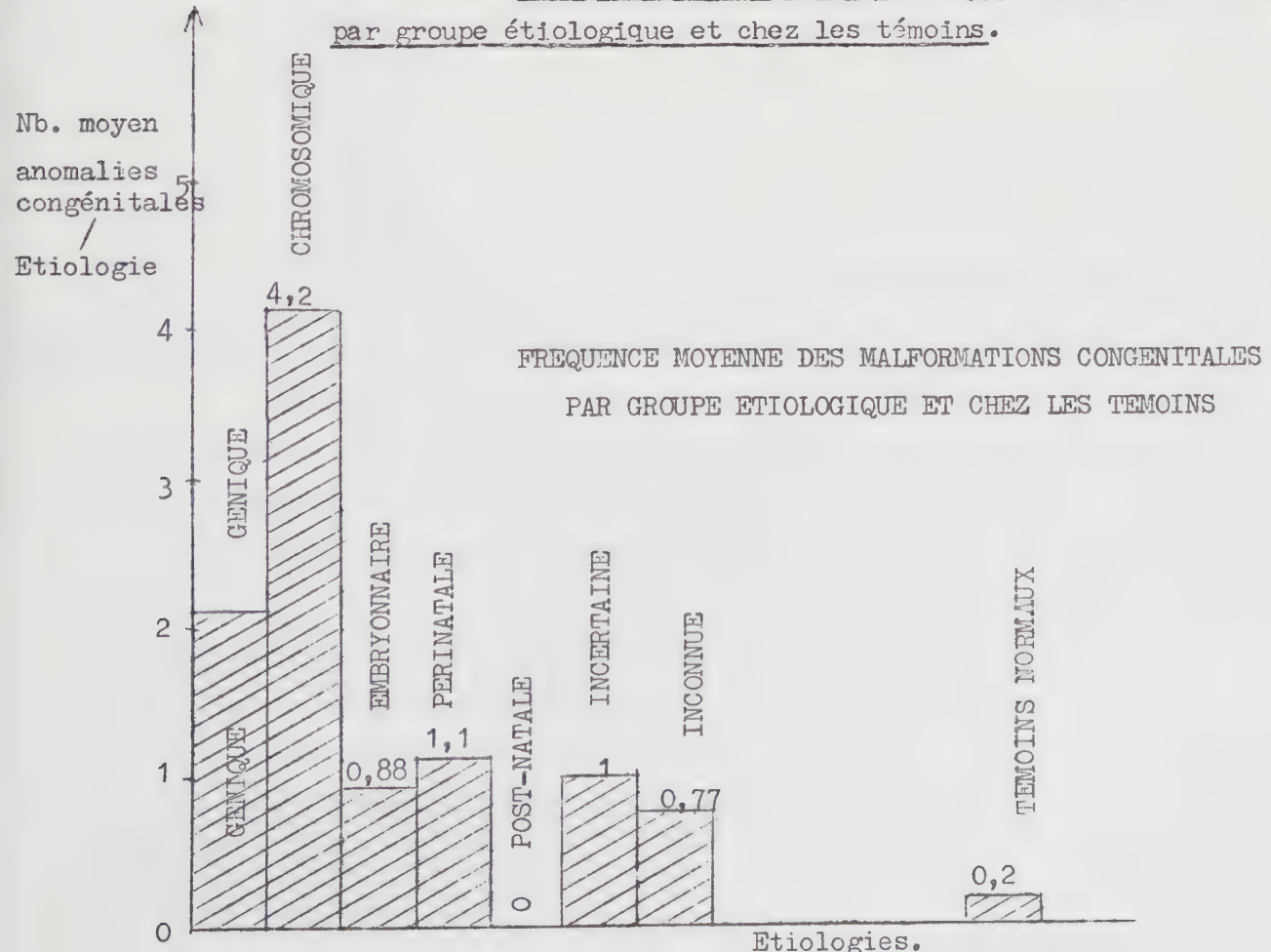
ANOMALIES CONGENITALES SELON L'ETIOLOGIE

N° de malades	Etiologies génique	Chromo- somique	Embryon- naire	Péri-na- tale	Post-na- tale	Incer- taine		
<u>OEIL</u>							<u>Inconnue</u>	<u>Témoins</u>
Epicanthus		4				7	3	6
Hypertélorisme	2		1			2	1	0
Orientation mon. " antimongoloïde	2	3		4		2		0
Divers			3	1		4	1	4
						2		0
<u>OREILLES</u>								
Petites	3			1		3		3
Mal ourlées				1		1	1	0
Atrésie du lo- bule				1		1	1	1
Divers				1			1	0
<u>FACE</u>								
Nez court						2		
Nez aquilin	1		1	2		5	3	0
Nez en selle		1		1		6	5	0
Atrésie maxil- laire supér.		2	1			1		
Atrésie menton	2	1				2		
Grande bouche						1	2	
Petite bouche			1					1
Langue scrotale	1		1					
Pommettes eff.	1			1				
Menton pointu				1			1	
Fusion 2 dents								1
<u>MAINS ET PIEDS</u>								
Syndactylie	1	1		2			1	0
Camptodactylie				2		2		1
Clinodactylie		2				5	1	2
Ongles étroits						1		
hyperconvexes								
G.O. Simien		3						
Pli palmaire unique	2	2				5	2	7
Brièveté anorm.)				2		1		
5e meta (p. §m.)						1		
Aplasie 4ea. m.d.				1		1		
Hypoplasie orts.						2		
Larg. anorm. G.O.						2		
Anom. Impl. Orts.						3	1	0
Divers		2		1				
Total anomalies	15	21	8	22	0	62	24	26
	—	—	—	—	—	—		—
Nombre de malades	7	5	9	20	6	60	31	138

congénitales chez 50 enfants déficients mentaux sans étiologie décelable, 50 atteints de communications interventriculaires, 50 atteints de bec de lièvre avec fissure palatine et 100 enfants normaux, trouve une fréquence bien plus élevée chez les arriérés mentaux, et en conclut à l'origine probablement malformative de beaucoup de ces arriérations. Mais parmi les anomalies retenues, il compte le retard statural, le strabisme, les oreilles décollées, le palais ogival, l'hypertrophie gingivale, le front proéminent ou étroit; or les oreilles décollées, le palais ogival ne nous ont pas paru plus fréquents chez les déficients mentaux que chez nos sujets témoins, et les autres anomalies, (retard statural, strabisme, aspect anormal du front) peuvent être secondaires à la maladie cérébrale quelle qu'en soit la cause; toutes ces dysmorphies seront éliminées dans notre tableau comparatif, où sont retenues les seules anomalies sûrement congénitales.

A partir du tableau n° 22 cf. page 36 nous pouvons comparer la fréquence moyenne des malformations congénitales dans les différents groupes étiologiques.

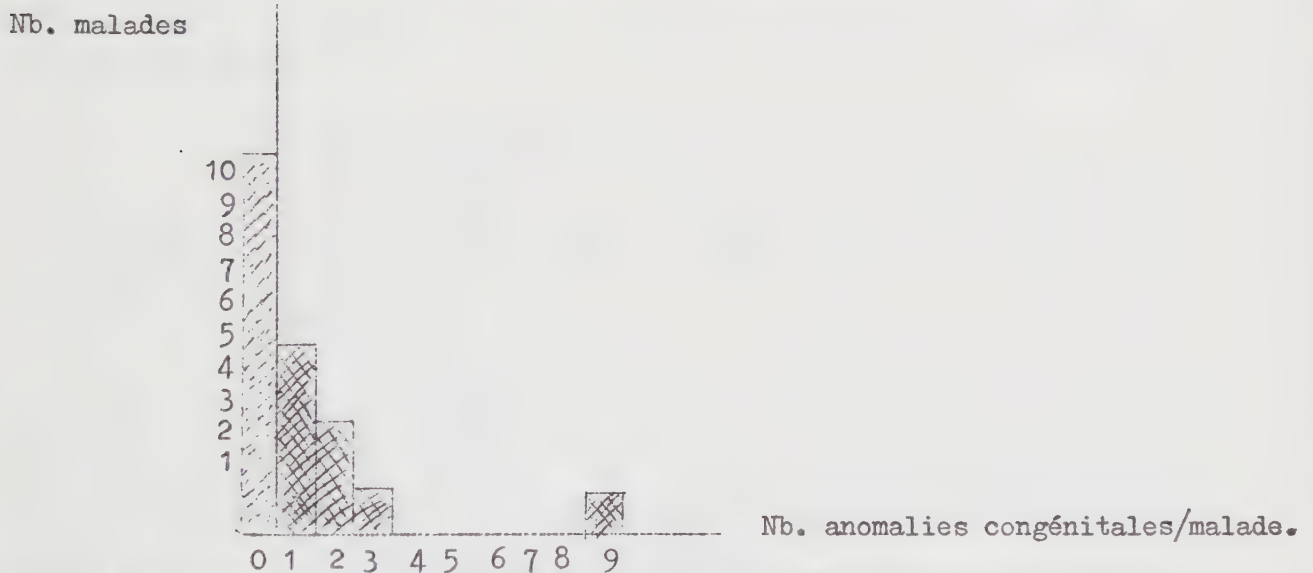
Tableau n° 23 : Fréquence moyenne des malformations congénitales par groupe étiologique et chez les témoins.



a) Le résultat le plus frappant de cette comparaison est la grande fréquence des malformations congénitales chez les malades dont l'arriération est attribuée à une maladie péri-natale, comparée aux arriérations d'origine post-natale et aux témoins; quelle est la répartition des malformations congénitales dans le groupe "étiologie péri-natale" ?

10 malades n'ont aucune anomalie congénitale,
5 malades ont une anomalie,
1 malade a 3 anomalies,
1 malade a 8 anomalies.

Tableau n° 24 : Répartition des anomalies congénitales dans le groupe "étiologie péri-natale".



REPARTITION DES ANOMALIES CONGENITALES DANS LE GROUPE "ETIOLOGIE PERI-NATALE".

- Cette fréquence surprenante des anomalies congénitales incite de toute évidence à vérifier les critères qui ont amené à classer ces 20 observations comme déficience mentale d'origine péri-natale.:

- 1 malade est porteur de 9 malformations congénitales (Obs. 65, Fabienne GUE.) : on constate : (1) une orientation anti-mongoloïde des paupières, (2) des oreilles petites, (3) mal ourlées, (4) avec atrésie du lobe, (5) un nez anormalement convexe, (6) une anomalie du maxillaire inférieur, consistant en une ouverture très axagérée de l'angle de la mâchoire, (7) une syndactylie partielle 2-3 aux mains et aux pieds, (8) une camptodactylie, (9) une brièveté anormale des 5ème métacarpiens et métatarsiens.

Cependant les circonstances de sa naissance avaient été dramatiques : née à 2.300 grs, après une grossesse de durée indéterminée, il s'était agi d'un accouchement par le siège, décomplété, avec fracture de la clavicule, une réanimation avait été nécessaire, (de durée imprécisée), et l'enfant était restée 3 jours en détresse respiratoire; il n'y avait pas eu de ponction lombaire. S'il était fait abstraction du syndrome malformatif, les circonstances de l'accouchement expliqueraient aisément le retard mental.

- 1 autre malade. est porteur de 3 anomalies congénitales (obs 25, Laurent LEC.) avec (1) orientation antimongolide des paupières, (2) une camptodactylie considérable de P1 sur P2 au médius des deux mains, (3) une syndactylie 2-3 bilatérale aux pieds. Il s'agissait d'un accouchement par déclenchement artificiel du travail pour une post-maturité de 15 jours (P.N. 3.850 grs); l'enfant était né cyanosé, n'avait crié qu'après plus de 10' de réanimation.

- 3 autres enfants sont porteurs de 2 malformations.

Obs2 (Saadit SKEN.) : (1) aplasie de l'arcade zygomatique; (2) nez aplati à sa racine, puis pointu, en bec d'oiseau. Il s'agit pourtant d'un prématuré, né au terme d'une grossesse d'environ 7 mois, pesant 1.480 grs à la naissance;

Obs 82 (Evelyne BON.) 3.080 grs à la naissance, née aux forceps, cyanosée et réanimée, (durée indéterminée) avec une paralysie vélopalatine complète, régressive en 8 mois, (pas de ponction lombaire à la naissance); elle a (1) une orientation antimongolide des paupières, (2) une hypoplasie bilatérale des 4 métatarsiens et des 4 orteils.

Obs 132 (Christine CAL.) P.N. 3.660 grs, hémorragie méningée néo-natale confirmée par la ponction lombaire. Elle a (1) une microphthalmie bilatérale, asymétrique, (2) un menton pointu, en polichinelle.

Dans tous ces cas, les circonstances dramatiques de la naissance paraissent à l'évidence être la cause du retard mental. Cependant, au vu de ces résultats, il paraît légitime de se demander devant un enfant en détresse néo-natale, s'il ne s'agit pas là de la manifestation finalement tardive d'une maladie de l'oeuf, maladie traduite par l'existence de quelques malformations, insuffisantes malgré tout pour permettre la reconnaissance d'un syndrome. La fréquence élevée des difficultés néo-natales des

mongoliens est un argument indirect en faveur de cette hypothèse ; dans ce cas en effet, c'est la reconnaissance du syndrome malformatif qui permet de rattacher immédiatement les difficultés néo-natales et les anomalies du système nerveux à leur véritable cause.

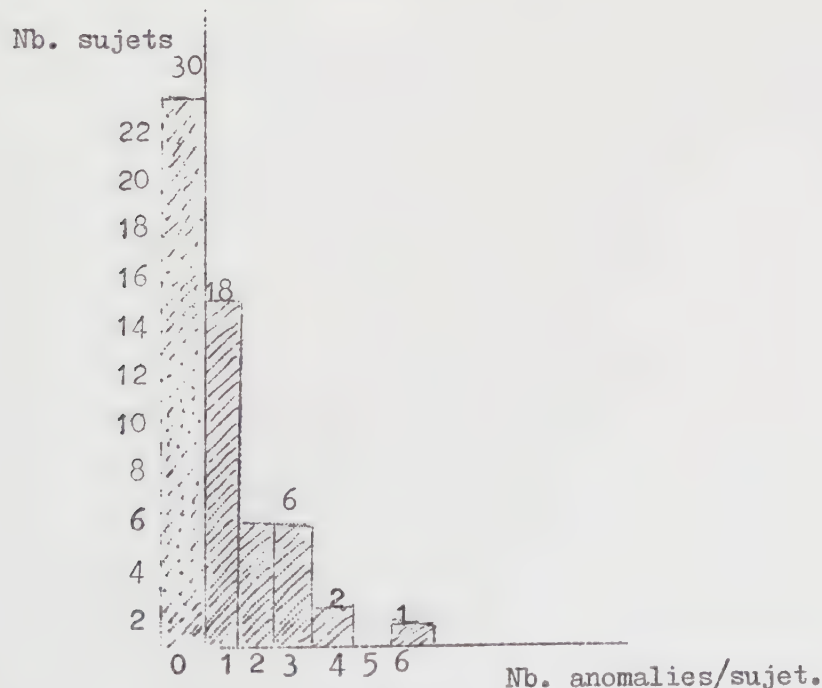
b) La fréquence particulièrement élevée des malformations dans les arriérations par aberration chromosomique est bien connue, et s'explique par l'étendue des perturbations génétiques.

c) La fréquence moindre (bien que très supérieure aux sujets témoins) des malformations dans le groupe "étiologie génétique sans aberration chromosomique décelable" peut s'expliquer par la moindre gravité des perturbations génétiques.

d) Dans le groupe "étiologie indéterminée", nous trouvons encore un nombre de malformations nettement supérieur au groupe témoin.

e) Etiologie incertaine.

Tableau n° 25 : Répartition des anomalies congénitales dans le groupe "étiologie incertaine".



ETIOLOGIE INCERTAINE

Dans ce groupe, la fréquence des malformations congénitales est encore très élevée : 15 malades sur 60 ont 2 ou plus de 2 anomalies, 9 malades en ont 3 ou plus de 3, alors que dans notre échantillon de 138 témoins, 2 sujets seulement ont plus de 2 anomalies. (1 sujet porte 5 anomalies congénitales, et 1 sujet en porte 3 : strabisme, épicanthus, fossette sacrée profonde). D'ailleurs, dans l'échantillon des déficients mentaux, le strabisme, pour plus de rigueur, n'a pas été considéré comme étant d'origine malformative.

Statistiquement, on ne peut comparer de façon valable ces deux groupes, car le mode de distribution des anomalies congénitales est mal connu, cependant, d'une façon intuitive, on peut opposer le groupe "étiologie indéterminée" où 9 malades sur 60 ont 3 ou plus de 3 malformations congénitales, au groupe témoin où 2 malades sur 138 ont 3 ou plus de 3 malformations. Ceci suggère, sans le prouver, qu'un certain nombre d'arriérations d'étiologie incertaine sont en réalité d'origine malformative. Cette hypothèse a déjà été formulée par SMITH et BOSTIAN (1964); l'origine malformative d'une arriération mentale est à discuter lorsqu'il existe 3 ou plus de 3 anomalies congénitales chez le sujet considéré.

C O N C L U S I O N S

138 enfants débiles et arriérés des deux sexes ont été examinés afin de colliger les anomalies morphologiques dont ils pouvaient être porteurs. Nous avons essayé d'en préciser la nature, congénitale ou acquise, leurs associations, leur signification.

Ces 138 enfants ont été comparés à un nombre égal d'enfants du même sexe et du même âge, ayant un développement psychique normal.

A - CARACTERISTIQUES DU GROUPE.

Il y a dans ce groupe 58 filles et 80 garçons, soit une nette prédominance masculine (58 %).

- 6 enfants ont moins d'un an,
- 15 enfants ont de 1 à 2 ans,
- 33 enfants ont de 2 à 5 ans,
- 51 enfants ont de 5 à 10 ans,
- 33 enfants ont plus de 10 ans.

- La répartition des quotients de développement montre une grande prédominance des débiles profonds et des arriérés profonds, alors que dans une population d'arriérés mentaux, les débiles légers et moyens sont, de très loin, les plus nombreux. Cette proportion anormale de grands arriérés dans notre groupe s'explique aisément par le mode de recrutement.

Il s'agit en effet d'un recrutement avant tout hospitalier : 63 enfants étaient examinés dans le Service et à la consultation de monsieur le Professeur Agrégé BRISSAUD à la Salpêtrière, tandis que les 75 autres étaient vus à la Fondation La Rochefoucauld, sous la direction de Monsieur le Professeur Agrégé AUSSANAIRE, et ces enfants hospitalisés de façon sou-

vent définitive sont presque tous des arriérés profonds.

- Un poids de naissance inférieur à 2.500 grs est noté dans 18 à 32 % des cas (la marge d'incertitude est due aux informations incomplètes) soit avec une fréquence nettement supérieure à la moyenne habituelle il est d'environ 10 %. Un poids de naissance inférieur à 1.500 grs est noté dans 5,8 à 10 % des cas, alors que la fréquence habituellement retenue est de 1 %.

- Etiologie : 5 fois sur 138, il s'agit d'une maladie chromosomique (3 trisomies 21 régulières, 1 trisomie 21 partielle, une délétion partielle du bras court du chromosome 5). Nous n'avons pas relevé d'anomalies gonosomiques, mais la chromatine sexuelle n'a pas été étudiée dans la totalité des observations.

- 7 fois il s'agit d'une maladie probablement ou sûrement génétique (maladie de Bourneville 1 fois, Phénylcétonurie 1 fois, hypertélorisme de Greig 2 fois, agénésie du corps calleux (forme familiale) 2 fois, leucodystrophie probable 1 fois).

- 9 fois il s'agit d'un embryopathie (rubéole, irradiation massive, etc...)

- 20 fois d'une maladie périnatale.

- 6 fois d'une maladie post-natale.

- 60 fois aucune étiologie précise n'a pu être retenue malgré une anamnèse suffisante.

- 31 fois l'absence de renseignements n'a permis aucune conclusion.

B - LES ANOMALIES MORPHOLOGIQUES.

1) - Etude de la taille, du poids, du périmètre cranien.

La taille rapportée à l'âge est trouvée inférieure à deux déviations standard (à partir de la moyenne normale) chez 48,5 % des malades, alors que le chiffre théorique est de 2,5 % et le chiffre trouvé chez les témoins est 5 %.

Le retard statural est donc considérable.; le poids, rapporté à

La taille, montre une insuffisance pondérale beaucoup plus modeste; le périmètre cranien, par contre, montre une prédominance considérable de la microcéphalie.

II) - Anomalies morphologiques proprement dites.

Les anomalies morphologiques proprement dites ont été recherchées essentiellement par un examen clinique.

I - Anomalies retrouvées.

a) oeil : les plus fréquentes sont le strabisme (25,4 % des cas), l'orientation anormale des fentes palpébrales, l'épicanthus, l'hypertélorisme, la cataracte, la microphthalmie.

b) oreilles : les plus fréquentes sont : les oreilles décollées ou implantées bas, petites, mal ourlées.

c) face et bouche : prédominant : les anomalies du front, (étroit ou fuyant, ou bombé), du nez (trop court, hyperconvexe, épais), le rétrognathisme. Les gencives anormalement épaisses sont d'une extrême fréquence (26,8 %), ainsi que les palais en ogive, la chlorodontie, et une usure anormale des couronnes.

d) mains et pieds : prédominant : les clinodactylies, les syndactylies, la présence de plis palmaires uniques, bilatéraux ou unilatéraux, l'effondrement de la voûte plantaire.

e) on note encore des anomalies thoraciques (thorax en entonnoir, en carène, xyphose, axyphoïdie, etc...), des anomalies cutanées (angiomes plans, hirsutisme, fossette sacrée anormalement profonde, etc...).

2 - Valeur de ces anomalies

En comparant les fréquences des différentes anomalies chez les malades et chez les sujets témoins, trois groupes se dégagent.

Un premier groupe est formé d'anomalies qui sont aussi fréquentes chez les sujets témoins que chez les malades; leur présence chez les déficients mentaux est donc due au hasard. C'est le cas des oreil-

les décollées, des voutes palatines ogivales, d'un effondrement de la voute plantaire, par ex.

D'autres anomalies, au contraire, sont significativement plus fréquentes chez les arriérés : anomalies de la face surtout : anomalies bucco-dentaires, du nez, de l'appareil oculaire et anomalies des mains et des orteils.

Enfin le troisième groupe comprend les malformations de valeur incertaine en raison de la faible différence statistique entre les deux échantillons : fossette sacrée profonde, par exemple, et pli palmaire unique unilatéral. Dans ce dernier cas cependant, la présence de ce signe dans différents syndromes malformatifs connus incite à lui conserver une certaine valeur. Il faut citer ici les anomalies dermatoglyphiques : si elles apparaissent nettement dans certains groupes malformatifs connus, dont le mongolisme est le plus démonstratif, elles sont trop peu fréquentes au total pour modifier les caractéristiques globales de l'échantillon. A signaler, cependant, la fréquence supérieure à la normale du triradius axial en position T", encore que la différence ne soit que faiblement significative.

3 - Groupements réalisés.

Nous avons recherché ensuite quels groupements pouvaient être réalisés par ces anomalies morphologiques. Ainsi l'association : microcéphalie - front étroit - front fuyant est apparue avec une fréquence très significative; cela n'a, à vrai dire, rien d'étonnant. Une autre association fréquemment retrouvée est : gencives épaisses - palais ogival - dents abrasées.

4 - Nous nous sommes alors attachés à rechercher la signification de certaines de ces dysmorphies. C'est ainsi que l'association gencives épaisses - palais ogival - dents abrasées s'est révélée acquise, et non pas malformative anténatale. En effet, elle est liée à la gravité de l'arriération, et d'une fréquence plus élevée chez les sujets dont la maladie est certainement post-natale (méningite purulente ou tuberculeuse, etc...), en raison justement de la gravité de cette étiologie.

5 - A l'opposé de ces "dysmorphies globales", diffé-

rents syndromes malformatifs congénitaux ont été retenus : mongolisme, syndrome de Jules François, maladie du cri du chat en sont ici les exemples les plus frappants.

6 - Mais les petites malformations congénitales qui ne sont pas suffisamment nombreuses et caractéristiques chez un même malade pour réaliser un syndrome connu, se sont révélées particulièrement intéressantes. Nous les avons comparées en fréquence chez les témoins et chez 3 groupes de malades : ceux dont l'origine de la maladie est incertaine, ceux chez qui une arriération acquise après la naissance est prouvée, et ceux atteints d'une maladie périnatale.

- Ces anomalies se sont montrées nettement plus fréquentes dans le groupe d'étiologie incertaine, et en particulier l'association de trois ou plus de ces anomalies paraît être un argument valable pour une étiologie anténatale.

- D'autre part, la fréquence de ces anomalies est plus élevée chez les sujets supposés atteints d'une maladie périnatale que chez ceux où la cause du retard mental est post-natale, ou que chez les sujets normaux : cette différence incite à croire qu'un certain nombre d'accidents néo-nataux surviennent en réalité sur des grossesses depuis longtemps pathologiques. Par contre, la fréquence est la même chez les sujets témoins et dans les arriérations acquises post-natales.

En résumé, notre travail nous a conduit à discuter la valeur et la signification des anomalies morphologiques d'un groupe de 138 enfants déficients mentaux.

Nous avons pu : 1) rejeter certaines anomalies non significatives,

2) distinguer les dysmorphies globales, acquises, des ensembles malformatifs congénitaux,

3) montrer que quelques anomalies congénitales peuvent avoir un intérêt dans la discussion étiologique d'une déficience mentale.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur JULIEN-MARIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BERGER
Dermatoglyphes et anomalies chromosomiques constitutionnelles.
Annales de Péd. 41, p. 1323, 1965.
- 2 - BIJAOU G.
Les dermatoglyphes.
Médecine infantile p. 51-60, 1965.
- 3 - BLUMEL P. et POLL H.
Fingerlienenmuster und gestige Norm.
Med. Klin., 24, 1424-30, 1928.
- 4 - BONNEVIE K.
Papillarmuster und psychische Eigenschaften.
Hereditas, 9, p. 180-192, 1927.
- 5 - BÖCK J.A., SCHUTT J.W. and REED S.C.
A clinical and genetic study of microcephaly.
Amer. J. Ment. Defic., 57, p. 637, 1953.
- 6 - BOUDET C.
Anomalies oculaires congénitales et malformations cranio-faciales associées.
MONTPELLIER Médical, 53, 4, 704-14, 1958.
- 7 - BREG W.R.
Genetic aspects of Mental Retardation.
Quart. Rev. Ped., 17, 9, 1962.
- 8 - CONSTANTINIDIS J.
Les facteurs héréditaires dans le développement des arriérations mentales.
Psychiatrie de l'Enfant, 5, fascicule 1, 1962.
- 9 - CONSTANTINIDIS J.
Les oligophrénies endogènes.
1ère partie J. Genet. Hum., 12, p. 55, 1963.
- 10 - CONSTANTINIDIS J.
Les oligophrénies endogènes.
2ème partie - J. Genet. Hum., 12, p. 125-45, 1963.
- 11 - CULLEY W.J.
Heights and weights of mentally retarded children.
Amer. J. Ment. Defic., 68, 203-10, 1963.

12 - CUMMINS H., et MIDLO C.

Finger prints, palms and soles.
Dover Publ. New York - 1961.

13 - CURRARINO G. et WALDMAN I.

Camptodactyly.
Amer. J. Roentgen, 92, 1312-21, 1964.

14 - DAYTON N.A.

Height, weight and intelligence relationship in 3553 retarded school children.

New England Med. J., 199, 934-38, 1928.

15 - DAYTON N.A.

The relationships between physical defects and intelligence.
Proc. Am. Ass. Study Feeble minded., 29, 112-39, 1929.

16 - DE CARVALHO O. et DE CARVALHO A.

Contribucáo ao estudo da dermatoglifia em pediatria.
J. de Pediat. (Brasília) 9 - 10, 349-60, 1962.

17 - DENEUVILLE-MARTY O.

Quelques notions sur les troubles et les lésions buccodentaires des enfants infirmes moteurs cérébraux.
Thèse Paris 1965, n° 29.

18 - DENWEY W.J. et coll.

Recessive genes in severe mental defects.
Am. J. Hum. Genet., 17, 237, 1965.

19 - DRILLIEN C.M.

The incidence of mental and physical handicaps in school-age children of very low birth weight.
Pediatrics 27, 452-64, 1961

20 - DUNN H.G. et coll.

Mental retardation as a sexlinked defect.
Amer. J. Ment. Def., 67, 6, 827, 1963.

21 - DUREUX J.B.

Le problème des malformations associées. Les génopathies et embryopathies neuro-ophtalmiques. Leur incidence au cours des malformations du squelette cranio-facial.
Thèse Med. Nancy, 1955.

22 - FLORY C.D.

The physical growth of mentally deficient boys.
Soc. Res. Child. Devel., 1, 6, 1936.

23 - GEIPEL et HIRCH

Genetisch-Klinische studien an Abnormalen und Cerebralgeschädigten Kindern.
Monatschrift für Kinderherlkunde, 106, 209-221, 1958.

24 - HALPFRIN S.L.

Human hereditary in mental deficiency.
Amer. J. Ment. defic., 51, 154, 1947.

25 - IZARD G.

Orthodontie
Masson 1950 - Paris.

26 - JAEGGI A. et F.

Recensement des enfants et adolescents réputés arriérés dans le canton de Genève (Avril-Juin 1963). La psychiatrie de l'enfant. vol 8, p. 453-505, 1965.

27 - JACKSON G.

A systematic analysis and classification of the dentofacial abnormalities shown in cerebral palsy.
Amer. J. Orthodont., 42, 310, 1956 (Analyse de thèse).

28 - JONES A.P.

The heights and weights of educationnely subnormal children.
Lancet, 1, 905, 1958.

29 - KUGEL R..B.

Mental retardation and physical growth.
Amer. J. Ment. Def., 68, 1, 41-48, 1963.

30 - LOOFT C.

L'évolution de l'intelligence des jumeaux
Acta Paediatrica, 12, 41-74, 1931.

31 - LUXENBURGER

Endogener Schwachsinn und Geschlechtsbundener Erbang.
Z. Ges. Neurol. und Psych., 140, 320-22, 1932.

32 - MARDEN P.M., SMITH D.W. et MAC DONALD M.J.

Congenital anomalies in the newborn infant, including minor variations.
Journ. of Ped., 64, p. 357, 1964.

33 - MOLLER N.B.

Papillarmuster und Imbezillitat.
Monatschrift F. psychiatr. U. Neurol., 95, 28-31, 1937.

34 - O ' CONNELL E.J. et coll.

Head circumference, mental retardation and growth failure.
Pediatrics, 36, p. 62-66, 1965.

35 - PENROSE L.S.

A clinical and genetic study of 1280 cases of mental defect
Special report Series n° 229 Medical Research Council, London, 1938.

36 - PENROSE L.S.

The biology of mental defects.
London, Sidgwich and Jackson Ltd, 1954

37 - PENROSE L.S.

Finger-prints, palms and chromosomes.
Nature, 197, 933-38, 1963.

38 - PITT D.

A survey of 782 cases of mental deficiency.
J. Ment. Defic. Res., 9, 4-23, 1965.

39 - POLIAK B.R.

Dentistry and the mentally retarded child.
Maryland Med. J., 1491-2, 1965.

40 - RESMAD M.N. et coll.

The simian crease (letter to the editor).
Lancet, 2, 760, 1964.

41 - RICHARD B.W.

Mental Retardation Methods of Diagnosis and some recently described syndromes.
Canad. Med. Ass. J., 88, 1024-9, 1963.

42 - ROSANOFF

Sex linked inheritance in mental deficiency
Am. J. psychiatr., 11, 289-97, 19

43 - ROSTAND B.

Les dermatoglyphes humains, intérêt séméiologique.
Thèse Paris 1965.

44 - SAYEG C.

Contribution à l'étude de l'étiologie des malformations congénitales.

J. Genet. Hum., 1ère partie 12, p. 91-109
2ème partie 12, p. 214-239, 1963

45 - SHEPHERD M. et COOPER B.

Epidemiology and mental Disorder; a Review.
J. of Neurology Neurochir. and Psych., 27, 277, 1964.

46 - SEMPE M.

Etude de la croissance somatique de l'enfant normal (Centre d'Etudes sur la croissance de l'enfant normal).
Centre international de l'enfance n° 10. 406.

47 - SEMPE M.

La croissance de 0 à 7 ans.
Archives Franç. de Ped., 21, 1, 111-34, 1964.

48 - SJÖGREN T.

Klinische und vererbungsmedizinische Untersuchungen über Oligo-
phrénie in einer nordschwedischen Banernpopulation.
Copenhagen, LEVIN et MUNSKGAARD.
Acta Psychiatr. et Neurol., Suppl. II, 1932.

49 - SJÖGREN T.

Investigations in the heridity of psychoses and mental deficiency
in two North Swedish parishes.
Am. of Engen., 6, 253-318, 1935.

50 - SMITH D.W. et BOSTIAN K.E.

Congenital anomalies associated with idiopathic mental retardation.
Journal of Pediatrics., 65, p. 189-196, 1964.

51 - SOLNITZKY O.

Mental retardation; etiological considerations.
Georgetown Med. Bull., 18, 14-9, 1964.

52 - TISAR D.

The épidemiology and genetics of mental deficiency.
Develop. Med. Child. Neurol., 5, 287-91, 1963.

53 - TURPIN R. et LEJEUNE J.

Etude dermatoglyphique des paumes des mongoliens et de leurs
parents et germains.
Sem. Hop. Paris, 29, p. 3.955, 1953.

54 - WHITNEY E.A.

A microcephalic family.
Engenics 3, 105-6, 1930.

55 - ZELLWEGER H.

Genetic aspects of mental retardation.
Arch. intern. Med., 111, 165-77, 1963.



EDITIONS A.G.E.M.P.

8 RUE DANTE

- PARIS V° -

ODÉ 58-90